

Reinhold Kerbl, Karl Reiter, Lucas Wessel

Referenz Pädiatrie

Martin Walger, *Jan-Christoffer Lüers*

Objektive kindliche Hörprüfungen

Martin Walger, Jan-Christoffer Lüers

Steckbrief

Durch objektive Hörprüfungen lassen sich Art und Grad einer Schwerhörigkeit schon im Säuglingsalter sicher bestimmen [3]. Nach Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses (GBA) ist nach auffälligem Neugeborenen-Hörscreening (UNHS) bereits in den ersten 3 Lebensmonaten eine Diagnostik herbeizuführen [1]. Diese basiert in jedem Kindesalter immer auf der Synopsis der Ergebnisse subjektiver und objektiver Hörprüfungen [6]. Niemals kann die Diagnose einer Hörstörung allein auf der Basis einer einzelnen objektiven Hörprüfung erfolgen. Immer sollten die Ergebnisse der subjektiven Hörprüfungen zur Plausibilitätskontrolle herangezogen werden.

Aktuelles

- Die frühzeitige Differenzialdiagnose kindlicher Hörstörungen ist bei Säuglingen und Kleinkindern insbesondere nach auffälligem Neugeborenen-Hörscreening (UNHS) eine besondere Herausforderung.
- Sie sollte durch speziell geschultes Personal in qualifizierten pädaudiologischen Einrichtungen durchgeführt werden.
- Nach dem Beschluss des GBA ist eine erste Diagnose innerhalb der ersten 3 Lebensmonate zu stellen, um bei einer versorgungspflichtigen Schwerhörigkeit bereits im ersten Lebenshalbjahr eine adäquate Therapie und (Re-)Habilitation einleiten zu können [1].
- Die verschiedenen Verfahren der objektiven Audiometrie bilden gerade in der frühkindlichen Lebensphase die zentrale Säule der pädaudiologischen Differenzialdiagnose [3].
- Besonders die frequenzspezifischen Verfahren der Hörschwellenschätzung durch die Chirp-basierte frequenzspezifische BERA- oder ASSR-Technik (ASSR = Auditory Steady State Response) erlauben eine sichere Indikationsstellung und liefern wichtige Ergebnisse für eine erfolgreiche Frühversorgung mit Hörhilfen. (Chirp nennt man ein Signal, dessen Frequenz sich zeitlich verändert.)

Synonyme

- objektive Hörprüfungen
- objektive Audiometrie
- objective hearings tests
- objective audiometry

Keywords

- objektive Audiometrie

- objektive Hörprüfungen
- Impedanzaudiometrie
- Tympanometrie
- Stapediusreflexmessung
- otoakustische Emissionen
- OAE (otoakustische Emissionen)
- TEOAE (transitorisch evozierte otoakustische Emissionen)
- DPOAE (Distorsionsprodukte otoakustischer Emissionen)
- frühe akustisch evozierte Potenziale
- FAEP (frühe akustisch evozierte Potenziale)
- Hirnstammaudiometrie
- BERA (brainstem evoked response audiometry [dt. Hirnstammaudiometrie])
- Chirp-BERA
- stationäre Potenziale
- ASSR (auditory steady-state response)
- späte kortikale Potenziale
- SAEP (späte akustisch evozierte Potenziale)

Definition

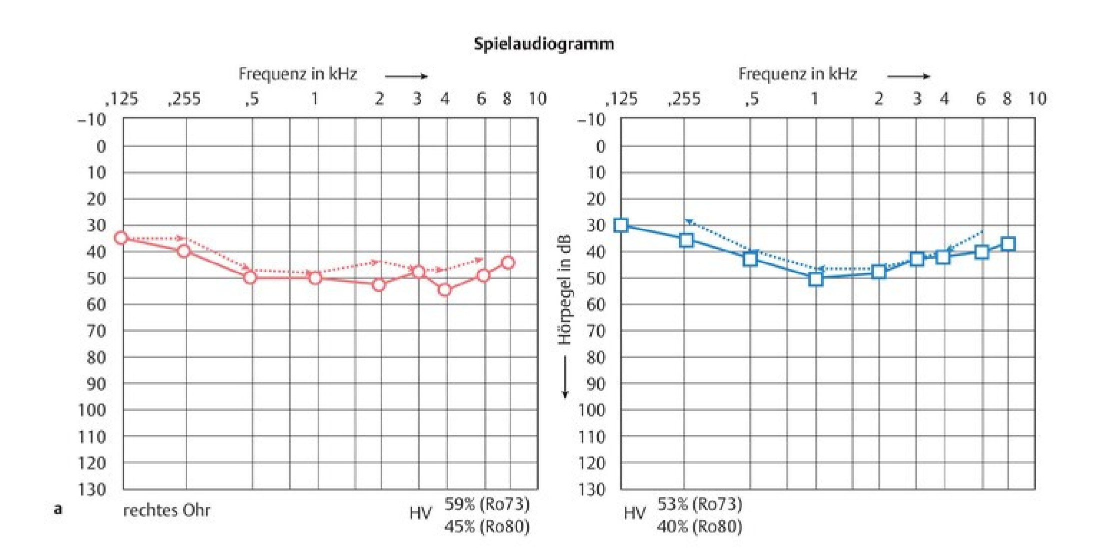
Objektive Hörprüfungen werden zur sicheren Funktionsprüfung des peripheren Hörorgans sowie der zentralen Hörbahn eingesetzt. Zu den objektiven Verfahren zählen die Impedanzaudiometrie (Überprüfung der Mittelohrfunktion), die Registrierung otoakustischer Emissionen (OAE, Diagnostik der Funktion äußerer Haarsinneszellen des Innenohrs) sowie die Registrierung akustisch evozierter Potenziale (AEP, Funktionsprüfung des Hörnervs und der Abschnitte der zentralen Hörbahn).

Mithilfe objektiver Hörprüfungen lassen sich Art und Grad einer Hörstörung bereits in den ersten Lebenstagen sicher erfassen. Sie ermöglichen eine frequenzspezifische Hörschwellenschätzung und die Eingrenzung des Orts einer Hörstörung (Topodiagnostik). Die Ergebnisse objektiver und subjektiver Hörprüfungen sind in ihrer Synopsis die entscheidende Grundlage für die Indikationsstellung hörverbessernder Maßnahmen (Hörgeräte, Cochlea-Implantate). Zudem erlauben sie die Evaluation des Versorgungserfolgs hörverbessernder Maßnahmen.

Einordnung der Methode im Vergleich zu weiteren Methoden

- Der Einsatz objektiver Hörprüfungen ist bereits ab dem ersten Lebenstag möglich.
  - Besonders im Rahmen des Neugeborenen-Hörscreening (UNHS = universelles Neugeborenen-Hörscreening) und in der frühen Entwicklungsphase der Kinder spielen sie die zentrale Rolle im Rahmen der pädaudiologischen Diagnostik.
  - Die objektive Diagnostik erlaubt dem erfahrenen Untersucher eine sichere Indikationsstellung zur Einleitung hörverbessernder Maßnahmen.
  - Zudem liefert sie wichtige Daten zur optimalen Einstellung und Anpassung von Hörsystemen sowie zum Reifungs- und Entwicklungsverlauf.
- Zahlreiche Fehlerquellen können die Ergebnisse und Interpretation objektiver Hörprüfungen stark beeinflussen und zu Fehldiagnosen führen [3]:
  - akustische und elektrische Störsignale
  - Unruhe und mangelnde Kooperation der Kinder
  - fehlerhafte Einstellung oder Kalibrierung der Messtechnik
  - unzureichende Dokumentation der Messqualität (z.B. Reststörung)
  - ungeeignete Auswahl von Testverfahren
  - mangelnde Qualifikation des untersuchenden und befundenden Personals

- Nur die geeignete Kombination mehrerer Testverfahren, eine geeignete Messumgebung, ein ruhiges, kooperatives oder schlafendes Kind sowie qualifiziertes Personal gewährleisten eine ausreichend sichere Aussagekraft über die Hörfähigkeit eines Kindes.
    - Damit können weitergehende Maßnahmen, z.B. die Versorgung mit Hörhilfen (Hörgeräte, Cochlea-Implantate) und begleitende Hörfrühförderung, auf einer sicheren Indikationsbasis eingeleitet werden .
    - Da die Ergebnisse subjektiver Hörprüfverfahren stark von der kindlichen Entwicklung und der aktuellen Motivation und Mitarbeit abhängen, kommt dem Einsatz objektiver Hörprüfverfahren eine zentrale Bedeutung zu.
- Die wichtigsten Diagnoseverfahren in Klinik und Praxis sind [4], [5], Abb. 124.1:
    - Impedanzaudiometrie (Tympanometrie und Stapediusreflexmessung)
    - Registrierung otoakustischer Emissionen (OAE: TEOAE [transitorisch evoierte OAE] und DPOAE [Distorsionsprodukte OAE])
    - Registrierung der frühen akustisch evozierter Potenziale (AEP)
- Im Rahmen des UNHS werden automatisierte Registrierungen der OAE (ATEOAE) sowie eine automatisierte BERA (AABR) eingesetzt.
- In besonders begründeten Fällen können weiterführende objektive Spezialuntersuchungen in dafür spezialisierten pädaudiologischen Zentren eingesetzt werden [3], z.B.
    - Elektrocochleografie (ECochG)
    - eBERA (Registrierung früher elektrisch evozierter Potenziale, FEEP)
    - CERA (Registrierung später kortikaler Potenziale, SAEP)



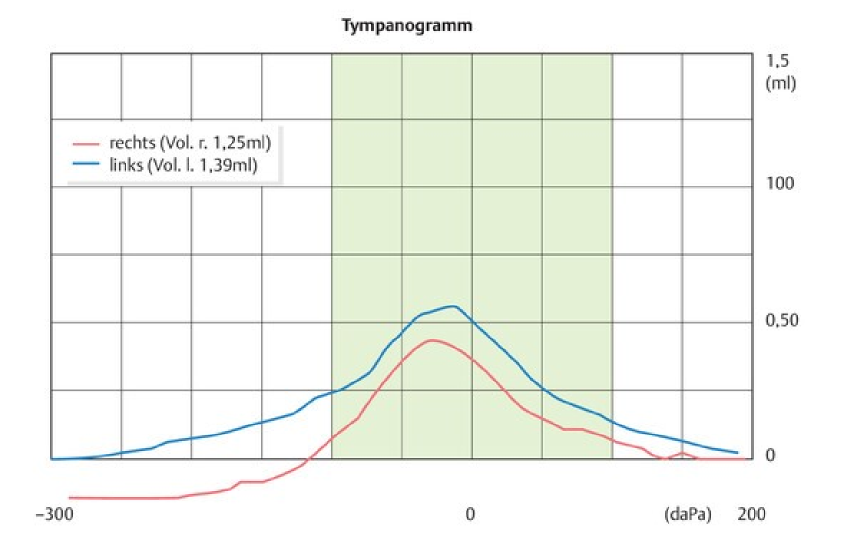


Abb. 124.1 Ergebnisse der objektiven Audiometrie.

5-jähriges kooperatives Kind mit Verdacht auf beidseitige Schallempfindungsschwerhörigkeit.

a Spielaudiometrie; Schwellenangaben für Luft- und Knochenleitung; Hinweis auf eine mittelgradige, pantonale Schallempfindungsschwerhörigkeit.

b Tympanogramm (226-Hz-Sondenton) beidseits mit normalem Gradientenaufbau; es besteht kein Hinweis auf eine Schallleitungsstörung.

c Otoakustische Emissionen (TEOAE oben; DPOAE unten); TEOAE nicht nachweisbar; DPOAE signifikant im Frequenzbereich zwischen 1,0kHz und 6,0kHz nachweisbar.

d Ergebnisse der Click-BERA; Nachweisschwelle der FAEP beidseits 40–50dB. HL in guter Übereinstimmung mit den subjektiven Angaben im Spielaudiogramm.

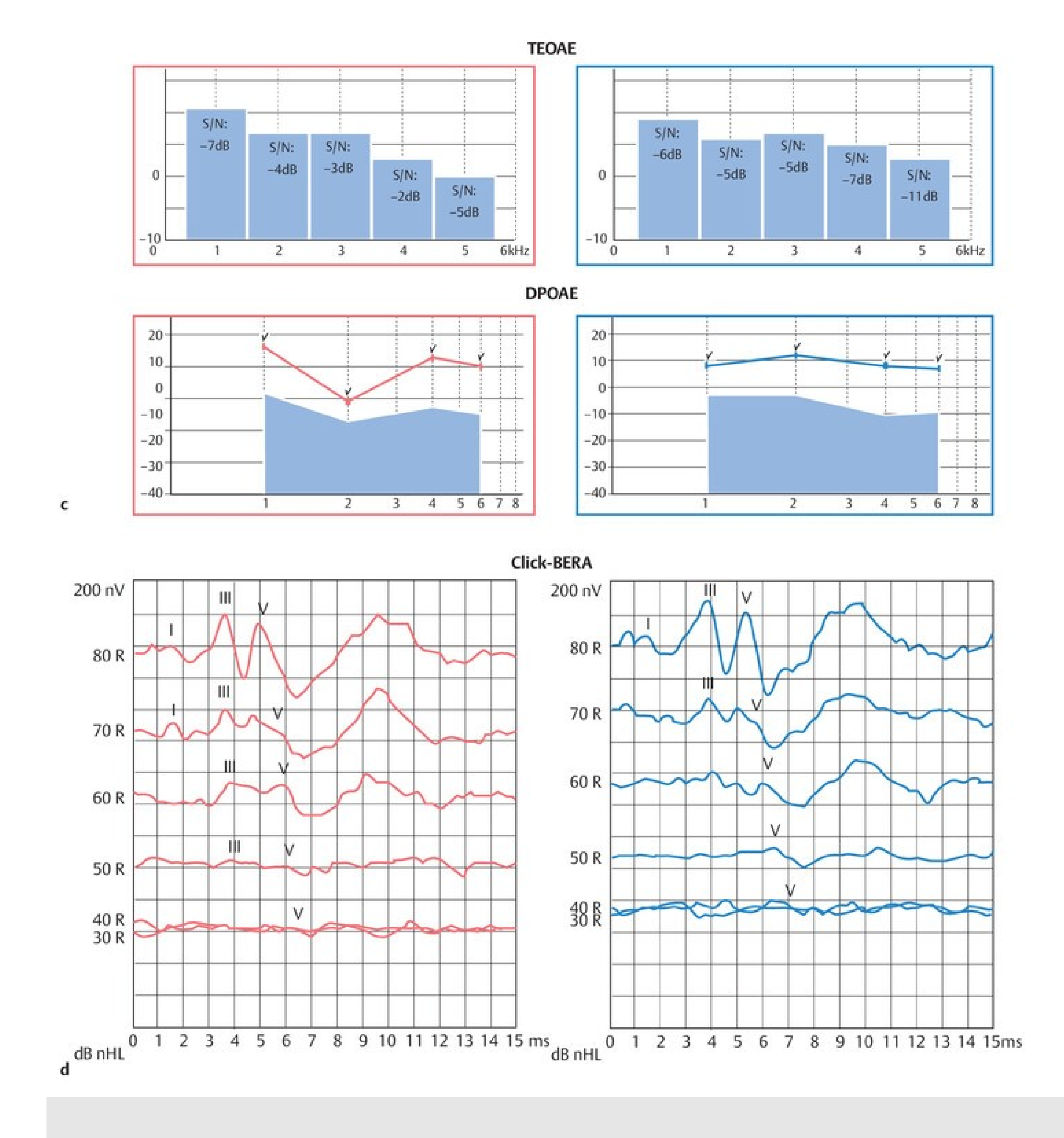


Abb. 124.1 ***(Fortsetzung)*** **Ergebnisse der objektiven Audiometrie.**

Universelles Neugeborenen-Hörscreening (UNHS) mit objektiven Hörprüfungen

- Die Durchführung des UNHS beinhaltet in den Geburtseinrichtungen – in wenigen Fällen auch ambulant – zunächst die automatisierte Messung otoakustischer Emissionen (ATEOAE) und/oder die automatisierte Registrierung früher akustisch evozierter Potenziale (AABR) in den ersten Lebenstagen [3].
  - Der Vorteil der AABR besteht darin, dass auch Hörstörungen erfasst werden, die oberhalb der äußeren Haarsinneszellen entstehen, z.B. die auditorische Synaptopathie/auditorische Neuropathie (AS/AN) oder zentrale Hörstörungen auf Hirnstammebene.
  - Bei Kindern ohne jegliche Risikofaktoren kann zunächst eine ATEOAE-Messung durchgeführt werden.
  - Bei allen Risikokindern sowie allen auffällig mit ATEOAE getesteten Kindern ist nach Festlegung durch den GBA eine AABR durchzuführen [1].
- Bei auffälligem Ergebnis des UNHS ist innerhalb von 4 Wochen ein erneutes AABR-Screening (Follow-up Stufe 1) durchzuführen. Bei erneuter Auffälligkeit ist innerhalb der ersten 3 Lebensmonate eine Konfirmationsdiagnostik in einer pädaudiologischen Einrichtung durchzuführen (Follow-up Stufe 2), um im ersten Lebenshalbjahr bei einer versorgungspflichtigen Schwerhörigkeit alle notwendigen Maßnahmen zur Frühversorgung einzuleiten.
- Von großer Bedeutung ist die ständige Qualitätssicherung der UNHS-Programme durch Schulung des screenenden Personals und die Überwachung des Follow ups mithilfe eines Trackings (Nachverfolgung der übermittelten Datensätze) durch Screeningzentralen.
- Nur so ist eine Qualitätssicherung gewährleistet und es kann wirkungsvoll verhindert werden, dass Säuglinge mit einer versorgungspflichtigen Schwerhörigkeit nicht erkannt werden („lost-to-follow-up").

Tympanometrie

- Die Tympanometrie erfasst das Schwingungsverhalten des Mittelohrs und gibt objektive Hinweise über mögliche Störungen der Schallleitung über das Trommelfell-Gehörknöchelchen-System (TGS) zum Innenohr [3], [5], [6].

- Mit diesem schnell durchzuführenden Test können die sehr häufig auftretenden Mittelohrerkrankungen im Kindesalter, wie Tubenbelüftungsstörungen, Paukenunterdruck oder -ergüsse, früh erkannt und objektiviert werden.
- Im Säuglings- und frühen Kindesalter sollte die Tympanometrie aufgrund der noch kleinen Strukturen des Außen- und Mittelohrs immer mit einer Sondentonfrequenz von 1000Hz oder einer Multifrequenz-Tympanometrie durchgeführt werden, da die konventionelle Frequenz von 226Hz zu falsch negativen Ergebnissen führen kann und mögliche Schallleitungsstörungen dadurch übersehen werden!

Stapediusreflexmessung

- Die Impedanzänderung durch reflektorische Kontraktion des M. stapedius, die physiologisch bei Schalldruckpegeln ab 85dB SPL auslösbar ist, kann über die Stapediusreflexmessung objektiviert werden [5], [6].
- Die Bedeutung des polysynaptischen Stapediusreflexes liegt sowohl in einer Schutzfunktion als auch einer dynamischen Verbesserung des Sprachverstehens im Störschall.
- Pathologische Faktoren des afferenten Schenkels (N. vestibulocochlearis, polysynaptische Verschaltung auf Hirnstammebene) können ihn ebenso beeinflussen wie Erkrankungen im efferenten Bereich (N. intermediofacialis).
- Aber auch komplexe Hirnstammerkrankungen beeinflussen diesen Test.
- Daher gilt besonders für die Interpretation der Stapediusreflexschwelle, was generell auf alle audiometrischen Messverfahren zutrifft: Eine sinnvolle Interpretation muss auf den Ergebnissen mehrerer Untersuchungen basieren.
- Da die Stapediusreflexe auch bei Schallempfindungsschwerhörigkeiten von bis zu 60dB HL nachweisbar sind, ist es nicht möglich, aus den objektiv ermittelten Stapediusreflexschwellen auf den Grad der Schwerhörigkeit zu schließen.

Otoakustische Emissionen

- Neben der Impedanzaudiometrie ist die Registrierung der otoakustischen Emissionen (OAE) unverzichtbarer Bestandteil pädaudiologischen Basisdiagnostik [3], [4].
- Sie gehört in der Neugeborenen- und Kleinkinderaudiologie zu den aussagekräftigsten Untersuchungsverfahren des peripheren Hörorgans bis zur Ebene der äußeren Haarzellen.
- Bei der Messung der OAE werden über ein im äußeren Gehörgang platziertes Mikrofon nach Applikation akustischer Kurzzeitreize (i.d.R. Clicks) die transienten evozierten OAE (TEOAE) des Innenohrs gemessen.
- Während der akustischen Reizung mit zwei Sinustönen benachbarter Frequenz können zudem die Verzerrungsprodukte der OAE (DPOAE) registriert werden.
- Die frequenzspezifische Auswertung der Emissionsamplituden erlaubt objektive Aussagen über die Funktion der äußeren Haarsinneszellen auf der Basilarmembran der Cochlea im sprachrelevanten Frequenzbereich (TEOAE: 1,0–4,0kHz; DPOAE: 700Hz–6,0kHz oder auch 8,0kHz).
  - Bei Schallempfindungsschwerhörigkeiten ab 30dB HL sind TEOAE und ab 40–50dB HL die DPOAE in der Regel nicht mehr nachweisbar.
  - Der häufigste Grund für den fehlenden Nachweis von OAE sind jedoch passagere Schallleitungsschwerhörigkeiten oder Störgeräusche während der Messungen.

Elektrische Reaktionsaudiometrie (ERA)

Click-BERA

- Unter dem Oberbegriff der ERA (elektrische Reaktionsaudiometrie) verbergen sich verschiedene Untersuchungsverfahren, von denen die wichtigste die Hirnstammaudiometrie (BERA: „brainstem evoked response audiometry“) ist, bei der nicht invasiv über Oberflächenelektroden die frühen akustisch evozierten Potenziale (FAEP) registriert werden [3], [5], [6].
- Die Registrierung der FAEP nach Click-Reizung (Click-BERA) ist der Goldstandard der objektiven kindlichen Hörprüfung in jedem Lebensalter.

- Sie erlaubt in der Zusammenschau mit den subjektiven Hörprüfergebnissen eine frühzeitige sichere Abschätzung von Art und Grad einer kindlichen Schwerhörigkeit und gibt Einblicke in den Reifungs- und Entwicklungszustand der zentralen Hörbahn.
- Mithilfe der BERA lassen sich die folgenden Abschätzungen vornehmen:
  - Differenzierung zwischen Schallleitungs- und Schallempfindungsschwerhörigkeit (Art der Schwerhörigkeit); Objektivierung einer Schallleitungskomponente resultiert aus der Differenz der Erregungsschwellen der Luft- und Knochenleitungs-BERA oder der Parallelverschiebung der Pegel-Latenz-Kennlinie der Welle Jewett V
  - Abschätzung der Hörschwelle (Grad der Schwerhörigkeit)
  - Nachweis von Reifungs-, Verarbeitungs- und Synchronisationsstörungen im Bereich von Hörnerv und unteren Hirnstammabschnitten
  - Diagnose retrocochleärer Läsionen und zentralauditiver Verarbeitungsstörungen im Bereich von Hörnerv und Hirnstamm (Topodiagnostik)
  - Diagnose der auditorischen Synaptopathie/auditorischen Neuropathie (AS/AN)
- Die Untersuchung erfordert ein kooperatives, schlafendes oder entspanntes Kind, eine ruhige Messumgebung, ein adäquates Equipment mit korrekter Einstellung der Messparameter und eine hohe Qualifikation des untersuchenden und befundenen Personals.
  - In speziellen Fällen, z.B. im Rahmen einer Mittelohrsanierung, kann die Registrierung der FAEP auch sicher in Narkose durchgeführt werden.
  - Eine Sedierung oder Narkose hat keinen Einfluss auf die Nachweisschwellen der FAEP als wichtigstem Parameter der objektiven pädaudiologischen Differenzialdiagnostik.

Frequenzspezifische BERA- und ASSR-Technik

Die akustische Reizung erfolgt in der Regel mit breitbandigen Clicks, die ihren Frequenzschwerpunkt im 2,0–4,0-kHz-Bereich haben und wenig frequenzspezifisch sind.

- Aufgrund der geringen Frequenzspezifität ist es notwendig, mit frequenzspezifischen Reizen zu arbeiten, um mögliche Hörverluste sowohl im Hochtonbereich als auch bei tieferen Frequenzen zu detektieren [2], [3].
- Die effektivste Methode ist die Verwendung bandbegrenzter Chirps (Chirp-BERA) oder die Registrierung stationärer, Chirp-evozierter Potenziale des auditorischen Systems (ASSR-Technik).
- Mit der Chirp-basierten ASSR-Technik lassen sich gleichzeitig auf jedem Ohr objektive Schwellenbestimmungen in 4 Frequenzbereichen vornehmen (500Hz, 1,0kHz, 2,0kHz sowie 4,0kHz).
- Unter guten Messbedingungen (geringe Reststörung!) liegt der Abstand zwischen subjektiver und objektiv ermittelter Nachweisschwelle im 500-Hz-Bereich bei weniger als 20dB, ab 1,0kHz sogar bei weniger als 10dB.
- Im 500-Hz-Bereich kann die BERA mit bandbegrenzten 500-Hz-Chirps als sicherste Methode angesehen werden [2].

Elektrocochleografie (ECochG)

- Bei spezieller Indikationsstellung kann bei Kindern eine Registrierung der sehr frühen AEP (sFAEP) des Innenohrs im sogenannten „Nahfeld“ durchgeführt werden.
- Bei der ECochG wird unter Narkose eine Nadelelektrode auf dem Promontorium platziert und bei akustischer Reizung mit Clicks- sowie frequenzspezifischen Ton-Bursts die sensorische und neurale Aktivität der Cochlea einschließlich des Hörnervs erfasst.
- Dabei lassen sich die präsynaptischen Mikrofonpotenziale (CM) der Haarsinneszellen, die perstimulatorisch auftretenden Summationspotenziale der Cochlea (SP) sowie die Summenaktionspotenziale des Hörnervs (SAP, CAP) nachweisen [3].
- Die Ergebnisse liefern die sichersten, seitengetrennten Aussagen über den funktionellen Status von Sinneszellen und Fasern des Hörnervs und damit die Basis der Indikationsstellung zum Cochlea-Implantat (CI).

- Auch lassen sich Aussagen zu prä- und postsynaptischen Störungen treffen und prognostische Faktoren für den Einsatz von CIs ableiten.

Späte kortikale Potenziale (SAEP)

- Die Registrierung später kortikal evozierter Potenziale (SAEP) im Wachzustand bei kooperativen Kindern dient zur Untersuchung der späten Verarbeitungsphasen auf kortikaler Ebene und ist besonders bei einem Verdacht auf zentral-auditive Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen (AVWS), zentralen Hörstörungen oder der auditorischen Synaptopathie/auditorischen Neuropathie (AS/AN) indiziert.
- Aufgrund dieser Untersuchung, jedoch nur in Verbindung mit den Ergebnissen der speziellen subjektiven Testverfahren, können sich Hinweise auf Reifungs-, Synchronisations- und Verarbeitungsstörungen auf kortikaler Ebene ergeben.
- Auch kann die Registrierung der SAEP zur Evaluation des Versorgungserfolges mit konventionellen oder implantierbaren Hörsystemen (Hörgeräte, Cochlea-Implantate) geben.
- Diese Verfahren werden nur in hoch spezialisierten pädaudiologischen Zentren sowie CI-Zentren eingesetzt.

Indikationen

- Der Einsatz objektiver, automatisierter Hörprüfungen (ATEOAE, AABR) ist im Rahmen des UNHS obligatorisch indiziert und die Vorhaltung dieser Technik ist in den Geburtseinrichtungen zwingend erforderlich.
- Im Rahmen jeder weiteren pädaudiologischen Untersuchung besteht bei Verdacht auf eine versorgungspflichtige Hörstörung die Indikation zur Durchführung objektiver Hörprüfungen.
- Eine Basisdiagnostik sollte neben der subjektiven Hörprüfung immer eine Tympanometrie (einschließlich 1,0-kHz-Sondenton) sowie eine Registrierung der OAE (TEOAE und DPOAE) beinhalten.
- Die Auswahl weiterer objektiver Testverfahren ergibt sich dabei aus der Verdachtsdiagnose einer Schwerhörigkeit auf der Grundlage der Ergebnisse der pädaudiologischen Basisdiagnostik.
  - Bei nicht nachweisbaren OAE (TEOAE, DPOAE) sollte eine Click- sowie frequenzspezifische BERA oder ASSR erfolgen, um einen möglichen Hörverlust auch frequenzspezifisch abzuschätzen und mögliche Reifungs-, Synchronisations- und Verarbeitungsstörungen zu erfassen.
  - Weitere Indikationen zur Durchführung einer BERA bestehen bei einem Verdacht auf auditorische Synaptopathie/auditorische Neuropathie (AS/AN).
- Eine Indikation zur Durchführung einer ECochG ist bei besonderen Verdachtsfällen der auditorischen Synaptopathie/auditorischen Neuropathie (AS/AN), bei Fehlbildungen der Cochlea oder des Hörnervs oder nicht nachweisbarem Restgehör im Rahmen von Voruntersuchungen zur Cochlea-Implantation gegeben.
- Im Rahmen der Verdachtsdiagnosen AVWS, zentralen oder auch psychogenen Hörstörungen kann eine Indikation zur Durchführung der CERA gegeben sein.
  - In diesen Fällen erfolgt die Registrierung der SAEP, um die bewusste Wahrnehmung akustischer Stimuli (frequenzspezifische Ton-Bursts, Sprachsignale) zu objektivieren und Verarbeitungsprozesse einschließlich plastischer Veränderungen des Hörsystems auf kortikaler Ebene zu erfassen.
  - Die CERA erfolgt ausschließlich im Wachzustand bei kooperativen Kindern in der Regel frühestens ab dem 4.–5. Lebensjahr.

Kontraindikationen

- Die Durchführung objektiver Hörprüfungen im Wachzustand oder im Spontanschlaf sollte nicht bei akuten entzündlichen Prozessen im Bereich des Außenohrs oder bei schmerzhaften Mittelohrentzündungen erfolgen.

- Bei unkooperativen Kindern, starker Abwehrhaltung, Entwicklungsverzögerungen oder Mehrfachbehinderungen kann eine relative Kontraindikation zur Durchführung objektiver Hörprüfungen im Wachzustand bestehen.

Aufklärung und spezielle Risiken

- Vor einer Durchführung objektiver Hörprüfungen sind Eltern oder begleitende Personen über die Durchführung und Zielsetzung der Testverfahren zu informieren.
- Das wichtigste Ziel liegt in der Schaffung einer vertrauensvollen und entspannten Untersuchungssituation, in der die Kinder wach und aufmerksam kooperieren.
- In keinem Fall sollten Begleitpersonen in den Testverlauf eingreifen, das Kind drängen oder versuchen, eine Kooperation zu erzwingen.
- Bei unkooperativen Kindern kann die Durchführung der objektiven Hörprüfungen in Vollnarkose indiziert sein, um eine sichere Diagnostik herbeizuführen.
- Eine Indikationsstellung zum Einsatz von Hörhilfen sollte niemals auf der alleinigen Basis subjektiver Hörprüfergebnisse erfolgen.
- Die Risiken objektiver Hörprüfungen sind als äußerst gering einzuschätzen.
  - Die akustische Stimulation mit hohen Reizpegeln oberhalb von 100dB HL (decibel hearing level) kann bei längerer Dauer das Gehör schädigen oder einen Tinnitus auslösen. Bei akuten Hörschädigungen, z.B. nach einem Lärmtrauma, bei Hörstürzen oder Tinnitus sollten keine Reizpegel oberhalb von 85dB HL verwendet werden, um die Erholung des Gehörs nicht zu gefährden.

Vorbereitende Diagnostik

- Vor der Durchführung objektiver Hörprüfungen ist ein aktueller Ohrbefund sinnvoll, um mögliche Schallleitungsstörungen durch Verlegung des äußeren Gehörgangs, Stenosen, pathologische Veränderungen des Trommelfells oder mögliche Sekretansammlungen im Mittelohr zu erkennen.
- Sind objektive Hörprüfungen, z.B. die BERA in Sedierung oder Narkose geplant, ist die Einwilligung der Eltern einzuholen und die Sedierungs- beziehungsweise Narkosefähigkeit des Kindes fachärztlich festzustellen.

Anästhesie

- Bei unkooperativen Kindern kann es unmöglich sein, objektive Hörprüfungen durchzuführen, da Störschalleinflüsse und Unruhe des Kindes die Signalerkennung erschweren oder unmöglich machen.
- So sollte eine Registrierung von frühen AEPs mithilfe der BERA immer bei absolut ruhigem EEG im Spontanschlaf (Artefaktgrenzen möglichst $<10 \mu V$), in Sedierung oder in Vollnarkose durchgeführt werden, um die Reststörung zu minimieren.
- Erst bei älteren kooperativen Kindern kann eine Messung im Wachzustand, z.B. beim Anschauen eines ruhigen Videofilms ohne Ton (Videosedierung) möglich sein.
- Eine Sedierung z.B. mit Melatonin, Chloralhydrat oder aber die Durchführung einer Vollnarkose bedarf immer einer fachärztlichen Indikationsstellung.

Personal, Material und Einstelltechnik

- Objektive Hörprüfungen bei Kindern werden durch speziell geschultes und erfahrenes Fachpersonal durchgeführt, z.B. Audiologen, Audiologie-Assistentinnen, MTA-F mit Schwerpunkt Audiologie in akustisch und gegebenenfalls auch elektrisch abgeschirmten Räumen oder ausreichend großen Hörprüfkabinen.
- Auf eine kindgerechte Ausstattung der Audiometrieräume ist unbedingt zu achten.
  - Zur Durchführung der ERA ist es notwendig, ein Kinderbett sowie einen Liegesessel verfügbar zu haben.
  - Zusätzlich sollte eine Beobachtungskamera installiert sein, um Bewegungen des Kindes oder ein Verrutschen des Kopfhörers sofort zu erkennen.

- Für die Durchführung der objektiven Hörprüfungen sind PC-gestützte Messsysteme vorzuhalten, die sowohl bei wachen als auch schlafenden Kindern möglichst in einem Raum die Durchführung der Impedanzaudiometrie, Registrierung der OAE und AEP ermöglichen.
- Für die AEP-Messungen sind Kopfhörer für Luftleitung (möglichst Einsteckhörer) und Knochenleitung einzusetzen.
- Die Messsysteme sind regelmäßig nach DIN-Vorschriften (DIN = Deutsches Institut für Normung) zu kalibrieren (DIN-EN 60645–6 [DIN-EN = angenommene europäische Norm]).
- Zur Qualitätssicherung bedarf es einer regelmäßigen Schulung des Personals zur Durchführung, Dokumentation, Auswertung und Befundung.

Vorbereitung

- Vor Durchführung der objektiven Hörprüfungen sind die Kinder – wenn möglich – sowie die begleitenden Personen über das Ziel und den Ablauf der Untersuchung kindgerecht aufzuklären.
- Sind AEP-Messungen geplant, sollte die Terminierung derart erfolgen, dass die Kinder nicht auf dem Weg in die pädaudiologische Einrichtung einschlafen.
- Dies sollte erst nach dem Anlegen der Elektroden erfolgen, um eine ausreichend lange Messzeit von mindestens 30min bei ruhigem EEG zu haben.

Anatomie

- Zur Durchführung objektiver Hörprüfungen sollten die spezielle Anatomie und Physiologie des peripheren Hörorgans und seiner Umgebung bekannt sein, damit eine korrekte Platzierung von Elektroden, Kopfhörern, insbesondere Einsteckhörern und auch Knochenleitungshörern sichergestellt ist.
- Darüber hinaus sind spezielle Kenntnisse der Anatomie der zentralen Hörbahn sinnvoll, um den Ort einer möglichen Hörschädigung einzugrenzen (Topodiagnostik).

Durchführung

- Vor jeder objektiven Hörprüfung ist die Funktionstüchtigkeit der einzusetzenden Geräte zu überprüfen.
- Die Kinder – soweit es das Alter zulässt – sowie die begleitenden Personen sind über das Ziel und den Ablauf der Untersuchung kindgerecht aufzuklären.
- Vor dem Beginn einer Messung sollte sich das Kind an den Raum gewöhnen und Vertrauen zur Testperson aufbauen.
- Bei mangelnder Kooperation und Abwehr kann es hilfreich sein, wenn die Kinder mit ihrer Begleitperson nach dem Anlegen von Elektroden den Raum zunächst verlassen und erst im schlafenden Zustand im Kinderwagen oder Buggy zurückkehren.

Tympanometrie und Stapediusreflexmessung

- Nach Ohrinspektion und ggf. Reinigung des äußeren Gehörgangs wird zunächst die Messsonde des zuvor gestarteten Impedanzaudiometers korrekt eingesetzt und auf Dichtigkeit geprüft.
- Danach erfolgt die automatisierte Aufzeichnung des Tympanogramms im Druckbereich von +200 bis −300mm Wassersäule auf beiden Ohren.
- Der Sondenton sollte mindestens in den ersten 2 Lebensjahren 1000Hz betragen.
- Einige Geräte erlauben auch die Multifrequenztympanometrie (MFT).
- Nach Aufzeichnung des Tympanogramms kann eine Stapediusreflexschwellenbestimmung mit den Testfrequenzen 500Hz, 1,0kHz, 2,0kHz sowie 4,0kHz oder auch Breitbandrauschen durchgeführt werden.
- In der Regel stehen dafür automatisierte Messprotokolle zur Verfügung.

Registrierung otoakustischer Emissionen (TEOAE, DPOAE)

- Unmittelbar nach der Tympanometrie und/oder Stapediusreflexmessung kann die

Registrierung der OAE möglichst im gleichen Untersuchungsraum auf beiden Ohren erfolgen.

  - Dazu wird die zuvor kontrollierte Messsonde vorsichtig in den Gehörgang des kooperativen Kindes eingesetzt und das TEOAE-Messprogramm gestartet (Click-Reizung, nicht linearer Modus).
  - Die Software erlaubt die Überprüfung des korrekten Sondensitzes durch Messung des frequenzspezifischen Schalldrucks im äußeren Gehörgang.
  - Der Frequenzgang sollte bei 1,0 bis 4,0kHz möglichst flach verlaufen und das Signal nicht von Störgeräuschen (laute Atmung, Umgebungsgeräusche) überlagert sein.
  - Nach korrekter Kalibrierung kann die TEOAE-Messung gestartet werden.
  - Bei ausreichender Mittelungszahl oder dem Erreichen eines hinreichend hohen Signal-Rausch-Abstands (SNR) kann die Messung beendet werden.
  - Dies erfolgt in der Regel, wenn in mindestens 3 Frequenzbändern ein SNR von mindestens 6dB erreicht wird.
  - Diese Stopp-Kriterien lassen sich bei den meisten Geräten einstellen und sollten zuvor sorgfältig bedacht und festgelegt werden.
  - Signifikante TEOAE lassen sich bei Schallempfindungsschwerhörigkeiten bei Hörverlusten von bis zu 30dB HL nachweisen, DPOAE sogar bei Hörverlusten von bis zu 50dB HL.
  - Im Gegensatz dazu haben bereits leichte Schallleitungsstörungen (Paukenunterduck, Mittelohergüsse) einen deutlichen Einfluss auf die Nachweisbarkeit der OAE.
- Nach Registrierung der TEOAE sollte auch eine Messung der DPOAE auf dem gleichen Ohr erfolgen.
  - Dies ist besonders dann sinnvoll, wenn keine oder nur schwache TEOA nachweisbar sind.
  - Die DPOAE sind mit konventionellen Systemen über einen breiteren Frequenzbereich von bis zu 8,0 kHz messbar.
  - Die Anzahl der Messpunkte pro Oktave, der Frequenzbereich sowie auch die Signifikanzkriterien (SNR) lassen sich auch hier einstellen und sollten sorgfältig bei Inbetriebnahme des Systems festgelegt werden.
  - Sinnvoll ist auch hier ein SNR von mindestens 6dB im jeweiligen Frequenzbereich.
- Nach Abschluss der Messung erfolgen Ausdruck und Dokumentation der Ergebnisse.
  - Unruhe oder Abwehr des Kindes sowie störende Einflüsse sind ebenfalls zu dokumentieren, um Fehlinterpretationen bei nicht nachweisbaren OAE zu vermeiden.
  - Nur die Abwesenheit von OAE bei guter Messqualität und normalen Mittelohrverhältnissen deutet auf eine Schallempfindungsschwerhörigkeit hin, dessen genaues Ausmaß nur durch die Registrierung der AEP sicher bestimmt oder abgeschätzt werden kann.

ERA, Registrierung von AEP

- Die Registrierung von AEP erfordert eine hohe Qualifikation, Erfahrung und Einfühlvermögen des untersuchenden Personals.
- Ziel muss es sein, eine kindgerechte Atmosphäre zu schaffen und spielerisch das Vertrauen der Kinder zu gewinnen.
- Nach Aufklärung der Kinder (wenn altersbedingt möglich), der Eltern und Begleitpersonen können sie in Abhängigkeit vom Alter im Bett, Kinderwagen, oder auf einem Schlafsessel oder dem Schoß eines Elternteils platziert werden.
- Für eine zweikanalige Differenzableitung der AEP sind 4 Oberflächenelektroden nach sorgfältiger Reinigung und Entfettung der Haut am rechten und linken Mastoid (A2/A1), der hohen Stirn (FPz) und an der Schläfe, Wange oder Schlüsselbein (Erdung) anzubringen.
- Die Übergangswiderstände sollten einheitlich unter 3kOhm liegen.

- Bei ruhigen, kooperativen Kindern können die Elektrodenkabel im Wachzustand mit dem Vorverstärker verbunden und die Übergangswiderstände geprüft werden. Bei unkooperativen Kindern erfolgt dieser Schritt erst im Schlaf.
- Nach Anlegen der Elektroden werden die akustischen Wandler eingesetzt.
- Dabei sind möglichst Einsteckhörer („insert earphones") zu verwenden, die eine sicher Schallzuführung ermöglichen, bei leichten Kopfbewegungen nicht verrutschen und zudem die geringsten Artefakte auch bei Verwendung hoher Reizpegel produzieren.

Click-BERA

- Nach Platzierung der akustischen Wandler kann zunächst die Registrierung Click-evozierter FAEP unter ständiger Sichtkontrolle des Kindes (Beobachtungsmonitor) sowie Kontrolle des laufenden EEGs erfolgen (Filtergrenzen: z.B. 100–1500Hz).
- Die Artefaktunterdrückung ist so einzustellen, dass unruhige EEG-Abschnitte von >10µV verworfen werden.
- Um ein Aufwachen der Kinder zu vermeiden, sollten bei Messbeginn mit moderaten, langsam ansteigenden Reizpegeln von z.B. 40dB HL begonnen werden.
- Wichtige Ziele der Click-BERA sind im Folgenden:
  - Ermittlung der Reizpegel auf beiden Ohren, bei dem die FAEP-Komponente Jewett V reproduzierbar bei niedriger Reststörung (möglichst <40nV) nachweisbar ist
  - Ermittlung der Reizpegel auf beiden Ohren, bei dem die FAEP-Komponente Jewett V reproduzierbar bei niedriger Reststörung (möglichst <40nV) nicht mehr nachweisbar ist
  - reproduzierbare Darstellung der FAEP-Komponenten Jewett I (Hörnerv), Jewett III (Cochleariskern) und Jewett V (Olivenkomplex, laterale Schleife) bei überschwelligen Reizpegeln oberhalb von 60dB HL
- Die Anzahl der Mittelungen pro Reizpegel kann variabel gewählt werden.
- Ist die FAEP-Komponente bereits nach 300 Mittelungen bei niedriger Reststörung sicher nachweisbar, kann die nächste Messung gestartet werden, um Zeit zu sparen.
- Im Schwellenbereich sind aufgrund der geringen FAEP-Amplituden Mittelungszahlen von bis zu 2000 oder mehr zu wählen, um das Potenzial sicher nachzuweisen.
- Die Peaks können während der laufenden Messungen markiert werden, um die abschließende Dokumentation und Auswertung zu unterstützen.
- Die wichtigsten Parameter sind die Nachweisschwellen der Welle Jewett V, die absoluten Latenzen der Wellen Jewett I, III und V sowie die Interpeaklatenzen zwischen den Wellen Jewett I–III, I–V sowie III–V.

Frequenzspezifische BERA und ASSR

- Nach Abschluss der Click-BERA kann gleichermaßen eine frequenzspezifische Schwellenbestimmung mithilfe der Chirp-BERA und/oder der ASSR-Technik erfolgen.
- Aus der Kenntnis der objektiven Nachweisschwellen der Click-evozierten FAEP können die Pegel der Chirps etwa 20–30dB oberhalb der Click-Schwelle gewählt werden, um Zeit zu sparen.
- Die Schwellenbestimmung erfolgt bei der Chirp-BERA analog der für Click-Reizung beschriebenen Schwellenbestimmung.
- Bei Verwendung der ASSR-Technik kann bei schlafenden Kindern eine Modulationsfrequenz der Chirps von 90Hz, bei wachen Kindern auch 40Hz gewählt werden.
- Das EEG ist laufend zu überwachen und die Artefaktgrenze sollte möglichst auf 40µV gesetzt werden, um nur ruhige EEG-Abschnitte zu analysieren. Bei Unruhe kann die Messung schnell unterbrochen werden.
- Der Nachweis einer ASSR erfolgt für jede einzelne Frequenz nach einem automatischen Detektionsalgorithmus.
- Adaptiv kann der Untersucher bei Nachweisbarkeit oder Nichtnachweisbarkeit der ASSR den Stimulationspegel für jede einzelne Frequenz senken oder anheben.

- Ziel ist die möglichst schnelle Ermittlung der Nachweisschwellen für alle 4 Frequenzen und die daraus resultierende Abschätzung der Hörschwellen auf beiden Ohren.
- Bei dieser Abschätzung wird der Abstand zwischen objektiver Nachweisschwelle und subjektiver Hörschwelle für die einzelne Frequenz und den gewählten Reizpegel zugrunde gelegt.
- Die Dauer der Messung liegt bei etwa 20min für beide Ohren.
    - Sie kann jedoch bei unruhigem EEG deutlich länger sein.
    - Eine hohe Reststörung führt immer zu einer Verschlechterung der Nachweisbarkeit und einer deutlich größeren Differenz zwischen objektiver Nachweisschwelle und tatsächlicher subjektiver Hörschwelle.

Elektrocochleografie (ECochG)

- Die ECochG erfolgt bei spezieller Indikationsstellung ausschließlich in Vollnarkose.
- Sinnvoll ist die Kombination mit der Click- und frequenzspezifischen BERA.
- Die Montage der Oberflächenelektroden erfolgt wie für die BERA bereits beschrieben.
- Die Platzierung der ECochG-Nadelelektrode erfolgt nach ohrmikroskopischer Inspektion und Reinigung des Gehörgangs.
- Dabei wird ein Nasenspekulum für Kinder so in die Öffnung des äußeren Gehörgangs eingesetzt, dass die Elektrode unter ohrmikroskopischer Sicht durch das Trommelfell eingestochen und auf dem Promontorium aufgesetzt wird.
- Die Nadelelektrode kann durch vorsichtige Platzierung des Einsteckhörers an der Gehörgangswand durch den Schaumstoffstöpsel fixiert werden.
- Die Registrierung der sFAEP erfolgt in einer Differenzableitung zwischen Promontorium und ipsilateralem Mastoid.
- Unter ständiger Kontrolle des EEGs kann nun die Registrierung der Click- und frequenzspezifisch evozierten sFAEP erfolgen.
- Analog zur Click-BERA können die Schwellen der sFAEP Komponenten (CM, SP, SAP) für die gewählten Reizformen ermittelt und die überschwelligen Potenzialkomponenten identifiziert werden.
- Von besonderer Bedeutung ist dabei die Schwelle und Morphologie des Summenaktionspotenzials des Hörnervs.
- Sie objektivieren die Indikation für den Einsatz von Cochlea-Implantaten und geben Auskunft über den funktionellen Status des Hörnervs.

Späte kortikale Potenziale (SAEP)

- Die SAEP können bei wachen, kooperativen Kindern in entspannter Sitzposition registriert werden.
- Die Kinder können sich während der Messung einen ruhigen Videofilm (ohne Ton) ansehen (Videosedierung).
- Die Aufklärung und das Anlegen der Elektroden erfolgt analog zur Technik der BERA und ASSR.
- Als akustische Reize können je nach Fragestellung Clicks, Töne oder Sprachsignale mit einer Reizwiederholrate von ≤1Hz eingesetzt werden.
- Die Filtergrenzen können auf 0,5–100Hz gesetzt werden.
- Eine Mittelungszahl von 30–50 ist in der Regel ausreichend, um die Potenzialkomponenten der SAEP (P1-N1-P2) nachzuweisen.
- Für die spezifischen Fragestellungen gibt es keine festgelegten Messprotokolle.
- Mithilfe der CERA kann eine objektive Schwellenbestimmung auf kortikaler Ebene erfolgen und so die bewusste Wahrnehmung des akustischen Signals objektiviert werden.
- Eine veränderte Potenzialmorphologie kann auf zentrale Verarbeitungsstörungen hindeuten.

Mögliche Komplikationen

- Da bei allen AEP-Messungen kleinste Biosignale im Bereich von Nano- bis Mikrovolt aus dem laufenden EEG detektiert werden, kann eine zu hohe Reststörung den Potenzialnachweis erschweren oder verhindern.
  - Es muss daher zwingend immer das Ziel erreicht werden, ein schlafendes oder gut kooperierendes waches Kind mit ruhigem EEG zu untersuchen.
  - Wird dieses Ziel nicht erreicht, ist eine Untersuchung abzubrechen, um falsch positive Befunde zu vermeiden.
  - Eine sichere Schwellenabschätzung ist nur bei geringer Reststörung möglich, wenn die Reizpegel sowohl für die Abwesenheit eines AEP als auch seine erste Nachweisbarkeit sicher ermittelt wurden!
  - Um eine sichere Diagnostik herbeizuführen, sollte im Zweifelsfall eine Durchführung in Vollnarkose indiziert werden.
- Weitere Komplikationen können durch methodische und technische Fehler entstehen. Die falsche Platzierung des Kopfhörers oder Knochenleitungshörers, zu hohe Übergangswiderstände der Elektroden, Störgeräusche und Störsignale durch elektrische Geräte können die Messergebnisse stark beeinflussen.
- Werden bei Luft- und Knochenleitungsmessungen die Vertäubungsregeln nicht beachtet oder die Pegel des Vertäubungsgeräuschs falsch eingestellt, besteht die Gefahr, dass bei seitendifferentem Gehör Schwerhörigkeiten nicht erkannt oder aber falsch interpretiert werden (z.B. die einseitige Taubheit).
- Bei der Verwendung hoher Schalldruckpegel oberhalb von 85dB HL kann es besonders bei vulnerablem Gehör oder im Fall von akuten Hörstörungen zu vorübergehenden oder dauerhaften Hörschäden sowie auch zur Auslösung von Tinnitus kommen. In seltenen Fällen kann die Verwendung hoher Schalldruckpegel auch akuten, vestibulären Schwindel mit Nystagmus auslösen (Tullio-Phänomen).

Dokumentation

- Die Dokumentation objektiver Testergebnisse ist uneinheitlich und erfolgt auf den durch die Hersteller der Messsysteme entwickelten Ausdrucken.
- Insbesondere bei der Dokumentation der Messergebnisse von OAE und AEP sollten neben den Patientendaten alle relevanten Messparameter, Qualitätskriterien (Signal-Rausch-Abstand, Höhe der Reststörung) Messergebnisse, Auswertung und Befundung abgebildet werden.
- Die gesamte Dokumentation sollte für jeden Messzeitpunkt in geeigneten Datenbanken und elektronischen Patientenakten zur Verfügung stehen.

Besonderheiten bei bestimmten Personengruppen

Besonderheiten bei Kindern und Jugendlichen

- Die Durchführung objektiver Hörprüfungen im Wachzustand kann bei unkooperativen oder müden Kindern, bei Entwicklungsstörungen, kognitiven Einschränkungen oder psychischen Auffälligkeiten deutlich erschwert oder auch unmöglich sein.
  - Dies trifft insbesondere für die Registrierung der AEP zu, die stets bei ruhigem EEG (minimale Reststörung) durchgeführt werden sollte.
  - Eine unzureichende Messqualität erschwert den Nachweis der AEP insbesondere im Schwellenbereich.
  - Eine sichere Schwellenschätzung als Grundlage einer Indikationsstellung ist dann nicht möglich.
- In diesen Fällen ist die Durchführung der objektiven Hörprüfungen im Spontanschlaf, Sedierung oder im Einzelfall auch in Vollnarkose indiziert, um ein sicheres Ergebnis zu erhalten.

Literatur

Quellenangaben

- [1] Bundesministerium für Gesundheit. Bekanntmachung eines Beschlusses des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Kinder-Richtlinien: Einführung eines Neugeborenen-Hörscreenings vom 19. Juni 2008. Im Internet: www.g-ba.de/downloads/39–261–681/2008–06–19-Kinder-%C3%B6rscreening_BAnz.pdf; Stand: 15.02.2023
- [2] Frank J, Baljic I, Hoth S et al. The accuracy of objective threshold determination at low frequencies: comparison of different auditory brainstem response (ABR) and auditory steady state response (ASSR) methods. Int J Audiol 2017; 56: 337–345
- [3] Hoth S, Mühler R, Neumann K, Walger M. Objektive Audiometrie bei Kindern. Berlin/Heidelberg: Springer; 2014
- [4] Hoth S, Neumann K. Das OAE-Handbuch. Otoakustische Emissionen in der Praxis. Stuttgart: Thieme; 2006
- [5] Lehnhardt E, Laszig R. Praxis der Audiometrie. 9. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2009
- [6] Mrowinski D, Scholz G. Audiometrie – Eine Anleitung für die praktische Hörprüfung. 3. Aufl. Stuttgart: Thieme; 2006

Literatur zur weiteren Vertiefung

- [1] Durrant JD, Fowler CG, Ferraro JA, Purdy S, Hrsg. Basic concepts of clinical electrophysiology. Baltimore: Plural Publishing; 2023
- [2] Kral A. Auditory critical periods: A review from system's perspective. Neuroscience 2013; 247: 117–133
- [3] Picton TW. Human Auditory Evoked Potenzials. Baltimore: Plural Publishing; 2011
- [4] Wiesner T, Gross M, Nawka Tet al. Phoniatrisch-pädaudiologischer Konsensus zu einem universellen Neugeborenen-Hörscreening in Deutschland 2.1 (2011). Im Internet: www.dgpp.de/cms/media/download_gallery/DGPP-Konsensus%20zum%20UNHS%20in%20Deutschland%202%201%20-%20Stand%2020%209%202011.pdf; Stand: 15.02.2023

Quelle:

Walger M, Lüers J. Objektive kindliche Hörprüfungen. In: Kerbl R, Reiter K, Wessel L, Hrsg. Referenz Pädiatrie. Version 1.0. Stuttgart: Thieme; 2024.

Shortlink: https://eref.thieme.de/1ZHCU2LD